Lane Medical Library

Aus der Universitäts-Augenklinik in Heidelberg
Geh. Hofrat Prof. Dr. Wagenmann

Ein Fall von Pseudogliom und Mikrophthalmus

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Badischen
Ruprecht-Karls-Universität
zu Heidelberg

vorgelegt von

NELLY HAAF

aus Mainz

Druck von Friedrich Lamade Walldorf (Baden)
1936

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg

*

Der Referent: Geh. Rat Prof. Dr. Wagenmann

Der Dekan: Prof. Dr. K. Schneider

1 9 3 6

Pseudogliom ist ein Sammelbegriff für Erkrankungen, die mit einem Symptom einhergehen, das auch dem Gliom der Retina eigen ist. Diese bösartige, streng charakterisierte, von der Netzhaut ausgehende Geschwulst tritt bis zu 80 % zwischen Geburt und 4. Lebensjahr auf. Mit Sicherheit wurde bei einem 15 jährigen ein Gliom diagnostiziert. In einem höheren Alter wurde es noch nicht beobachtet. Die Diagnose wird meistens im Stadium des „amaurotischen Katzenauges" gestellt. Man versteht darunter das Auftreten eines gelben Spontanreflexes aus der weiten Pupille. Die Ursache dieses Erscheinungsbildes ist das Vorwuchern von Netzhautgeschwulstmassen in den Glaskörperraum. Frühzeitig treten bei der Geschwulstbildung Sehstörungen und mit dem Fortschreiten völlige Erblindung ein. Die bei Lichteinfall nicht reagierende Pupille zeigt diese an.

Angeborene und entzündliche Zustände können die gleichen Symptome verursachen. Am häufigsten führt die von *Coats* beschriebene, im frühen Kindesalter auftretende Retinitis exsudativa externa zur Fehldiagnose. Sie äußert sich in der Auflagerung weißlicher Massen auf der Retina, der oft Netzhautablösung und Schrumpfung folgen. Entzündliche Veränderungen des übrigen Auges fehlen hierbei völlig.

Auch die primäre Retino-Hyalitis *(Collin)* hat zu diagnostischen Irrtümmern Anlaß gegeben. *Collin* schildert mehrere Fälle mit angeborenen, gefäßhaltigen Verdichtungen der hinteren Linsenkapsel mit Persistenz der A. hyaloidea, die alle unter der Diagnose Gliom enukleiert wurden. Auch bei dem vorliegenden Falle fand sich bei der mikroskopischen Untersuchung ein

derartiges Bild. Seltener führen postretinale oder Glaskörperblutungen zu Fehldiagnosen. Entzündungen des inneren Auges bei Tbc. oder Granulationswucherungen bei hereditärer Syphilis führen auch zu Verwechslungen mit Gliom. *Graefe* beschreibt einen Fall, bei dem das Auge wegen Gliom enukleiert wurde. Die Untersuchung stellte einen postretinal gelegenen Cysticercus fest. Auch die Gliosis retinae kann bei größerer Dicke der gewucherten Stützsubstanz diagnostische Zweifel erregen.

Ein unbedingt zuverlässiges Unterscheidungsmerkmal, ob es sich um ein Gliom oder Pseudogliom handelt, gibt es nicht. Immer zu berücksichtigen ist das Alter, pseudogliomatöse Erscheinungen sind bis zum 60. Lebensjahr beschrieben. *Lagrange* gab als sicheres differentialdiagnostisches Symptom die verschiedenen Druckverhältnisse an. Bei Gliom soll das Auge hypertonisch, bei Pseudogliom hypotonisch sein. Es sind einige Fälle von Pseudogliom mit Hypertension bekannt. *Barletta* veröffentlicht einen Fall von sicherem Gliom, bei dem zuerst Hypotension und später dann nur minimale Drucksteigerung beobachtet wurde. Bei diaskleraler Durchleuchtung erlischt bei Gliommassen das Pupillenrot, während Pseudogliome meistens durchleuchtbar sind.

Aber nicht nur das Bild des „amaurotischen Katzenauges" zeigt der vorliegende Fall, das Auge fällt auch durch seine Kleinheit auf. Erst zweimal sind in der Literatur Fälle von Pseudogliom und Mikrophthalmus (*Rebmann und Magnus)* beschrieben. Das Zusammentreffen von Gliom und Mikrophthalmus ist noch unbewiesen.

Beim Lebenden ist die Diagnose Mikrophthalmus oft schwer zu stellen. Tiefliegende Augen täuschen oft andere Größenverhältnisse vor. Flache Cornea läßt oft die Ausmaße des hinteren Bulbusabschnittes unterschätzen.

Unter Mikrophthalmus versteht man ein Auge, das in seinem Größenwert wesentlich hinter dem physiologischen Durchschnitt zurückbleibt, es ist in seinen sämtlichen Dimensionen verkleinert. Der Übergang zum normalen Auge ist fließend, besonders wenn außer

der Bulbuskleinheit keine Anomalie vorliegt. Dies ist jedoch selten der Fall, häufig besteht eine Kombination mit anderen Mißbildungen.

An sich umfaßt der Begriff des Mikrophthalmus 3 prinzipiell verschiedene Gruppen. Die erste beschränkt sich rein auf das Kleinbleiben des Bulbus ohne jede andere Störung. Sie gelangt nur sehr selten zur Beobachtung. *Cavaniglia* schildert einen dahin gehörenden Fall. Er nimmt als Ursache Versehen der Mutter an. *Martin* berichtet von unkompliziertem Mikrophthalmus in 3 Generationen. Er betrachtet diese Erscheinung als Zwergwuchs. *Wolff* beobachtete in einer Familie, hei der die Eltern Geschwisterkinder waren, unter 10 Kindern 5 mit unkompliziertem Mikrophthalmus.

Die zweite Gruppe zeigt außer dem kleinen Bulbus auch noch Mißbildungen am Auge und in dessen Umgebung. Die Orbita ist eng, die Lidspalte ist verschmälert, die Lider sind kurz. Am Auge selbst zeigt sich oft eine Störung der Hornhautdurchsichtigkeit durch Vaskularisation oder unscharfe Sklera – Corneagrenze. Die Vorderkammer ist oft eng. Linsenmißbildungen sind nicht selten. Sie kann luxiert sein, abnorme Verhältnisse der Größe und Form sind beobachtet. Katarakte im Anfangs- und Endstadium sind beschrieben. Sehr eng sind die Beziehungen zum Colobom. Es ist an der Iris, der Netzhaut und an der Aderhaut beobachtet worden. Die Feststellung der im Augeninnern liegenden Colobome ist durch die Linsenveränderungen oft erschwert oder unmöglich gemacht. Die Iris kann der Cornea anliegen. Die Pupille ist eng, reagiert nur wenig. Der Glaskörper ist oft nur teilweise vorhanden, er kann durch Bindegewebe oder Fettgewebe ersetzt sein. Eine persistierende A. hyaloidea wurde schon wiederholt in Mikrophthalmen gesehen. Die Kombination Orbitalcyste mit Kleinbleiben des Bulbus findet sich oft.

In der dritten Gruppe geht der Mikrophthalmus einher mit Mißbildungen und Veränderungen im Gesamtorganismus. *Rählmann* berichtet von einem Fall mit Verkleinerung der entsprechenden Gesichtshälfte. Über

beiderseitigen Mikrophthalmus mit Zwerchfellmißbildung, Dextrorotation des Herzens, offenem Ductus Botalli und Polydaktylie berichtet *Yudkin.* Zu dieser Gruppe zählt auch ein Fall von offener Gesichtsspalte bei Mikrophthalmus *(Kollowa). Plasnîk* beobachtet bei normalem Elternpaar 2 blinde Söhne mit Mikrophthalmus und Zwergwuchs. 3 Kinder waren gesund.

Das bildliche Sehvermögen ist beim Mikrophthalmus selten erhalten. Lichtempfinden und Augapfelbeweglichkeit sind meist gut. Wie schon oben erwähnt, ist manchmal Blindheit vorhanden. Sowohl späteres Wachstum als auch fortschreitende Verkleinerung wurden an Mikrophthalmen wahrgenommen.

Die Aetiologie des Mikrophthalmus ist noch umstritten. Die frühere Annahme vieler Autoren, daß hereditäre Syphilis die alleinige Ursache des Mikrophthalmus sei, kann jetzt abgelehnt werden. Bei einer großen Anzahl von Fällen waren sowohl bei den Eltern als auch bei den Kindern alle luetischen Reaktionen vollkommen negativ. Über Mikrophthalmus als atavistische Bildung wird heute nicht mehr debattiert. *Manz* und *Deutschmann* gaben lediglich eine intrauterine Entzündung als Ursache der Mißbildung an. Heute nimmt man allgemein eine Hemmungsmißbildung an. Die in mikrophthalmischen Augen oft gefundenen Entzündungsprozesse werden als sekundäre Erscheinungen gewertet. *v. Hippel* behauptet, daß die Persistenz abnorm derben Bindegewebes im Foetalspalt zu mangelhafter Glaskörperbildung und dadurch zum Kleinbleiben des Bulbus führe. *Oehe* versuchte experimentell die möglichen Ursachen einer intrauterinen Entzündung zu finden. Wasser — Kochsalz — Lufteinspritzungen und mechanische Einwirkungen wendete er an. Er erzielte auch in 26 Fällen Mikrophthalmen. *Gasteiger* erhielt durch Kreuzung nebennierenextirpierter Ratten vereinzelte Augenmißbildungen, darunter auch einseitigen Mikrophthalmus. Röntgenbestrahlung weiblicher Ratten führte in einigen Fällen zu Jungtieren mit Augenmißbildungen. Die Nachkommen männlicher röntgenbestrahlter Ratten waren alle normal *(Hidano).*

Genau so umstritten wie die Aetiologie des Mikrophthalmus war auch die Vererbung. *Manz* erkennt gehäuftes Auftreten unter Geschwistern an, er lehnt jedoch jede Vererbung ab. *v. Hippel* betont die Erblichkeit, er führt als Beispiel den schon oben erwähnten Fall (*Martin*) von Mikrophthalmus durch 3 Generationen an. Auch *Brauner* berichtet über Mikrophthalmus durch 3 Generationen. Außerdem schildert er einen Fall eines einseitigen mikrophthalmischen Mannes, von dessen 9 Kindern 4 auch mikrophthalmisch waren. In beiden Fällen bestand am mißbildeten Auge eine Katarakt. In der Literatur sind mehrere Fälle von Mikrophthalmus der Kinder bei Blutsverwandschaft der Eltern bekannt. Bei Tierversuchen war eine Vererbung experimentell erzeugter Augenanomalien nicht zu beobachten. *Arkin* behauptet, daß der unkomplizierte Mikrophthalmus recessiv, der mit Mißbildungen einhergehende dominant erblich sei. *Gütt*, *Rüdin* und *Ruttke* äußern sich folgendermaßen: „Der recessiv sich vererbende Anophthalmus bezw. Mikrophthalmus und Kryptophthalmus sind Zustände, die auch wiederum korrelativ mit verschiedenen anderen Störungen z. B. Katarakt, Nystagmus einhergehen können." Sie fordern Sterilisierung.

Im Folgenden möchte ich über einen Fall berichten, bei dem das Auge von einem auswärtigen Augenarzt unter der Diagnose Gliom am 1. II. 33 enukleiert wurde. Zur Untersuchung kam es in die Universitäts-Augenklinik Heidelberg. Er schreibt dazu:

Anbei erlaube ich mir ein heute früh enukleiertes linkes Auge eines 11 Tage alten Kindes zu übersenden mit der Bitte um Untersuchung. Vor 4 Tagen bemerkte die Mutter bei dem Neugeborenen den ersten gelben Schein aus der Tiefe, innerhalb 2 Tagen konnte ich ein deutliches Wachstum mit Gefäßen auf den blumenkohlartigen Tumormassen beobachten. Es ist das 4. Kind, das andere Auge ist gesund. Besonders fiel mir auf, daß das Auge sehr klein war und deshalb die Entwicklung des Tumors sehr weit zurückliegen muß.

Makroskopischer Befund.

Li. Auge horizontal seitwärts von der Papille aufgeschitten. Größe 14—15 mm. Sagittal 15 mm, auffallend klein. Die Linse ist verschoben, die Netzhaut artefiziell etwas abgelöst. Der Glaskörpsr leicht flockig getrübt. Von Tumor nichts zu sehen. Die Linse ist eigentümlich gelb, besonders in dem hinteren Abschnitt. Linse anscheinend sehr hart, auch deutlich deformiert, hinten ganz platt. Beim Umklappen der Linse ist etwas Pigment hängen geblieben. Da die Linse sich nicht aufrichten ließ, mußte sie entfernt und besonders eingebettet werden. Hierzu verwendete man die grössere Hälfte.

Mikroskopischer Befund.

Serie 2. Schnitt durch den Rand der Papille. Cornea vollkommen normal, die *Bowman'sche* Membran und das Epithel sind sehr gut erhalten, die Descemet'sche Membran ist wesentlich dünner als die Bowman'sche. Das Endothel ist intakt, die Grundsubstanz ohne Veränderungen. Am temporalen Kammerwinkel erscheint der Irisansatz auffallend dünn, von der Iris aus legt sich ein spornartiger Irisstreif an die Hornhaut an, dadurch ist der Kammerwinkel vertieft. Hinter dem Sporn ist der *Schlemm'sche* Kanal gut zu erkennen, er ist blutleer. An die innere Wand grenzt das lockere Irisgewebe, das nach hinten auch die Lücke des deutlich vorspringenden Skleralsporns füllt. Nach innen vom Skleralsporn beginnt der Ciliarmuskel, der hier noch etwas flach erscheint, so daß die zahlreichen, spindelförmigen Kerne ziemlich zusammen liegen. Seitwärts vom temporalen Kammerwinkel nimmt die äusserst dünne Iris in einiger Entfernung an Dicke zu. Das Irisdiaphragma durchsetzt den Bulbus bis zum nasalen Kammerwinkel, wo ebenfalls der Irisansatz etwas verdünnt ist und sich unter Bildung eines ziemlich tiefen Kammerwinkels an die Descemet'sche Membran anlegt. Auch hier deckt das lockere Irisgewebe den Schlemm'schen Kanal und füllt den Winkel des

Skleralsporns aus. In der Mitte der Iris erkennt man auf der Pigmentlamelle eine deutliche Schicht getroffener Sphinkterfasern. Das Irisstroma ist ohne jede Veränderung. Die Gefäße sehr schön erkennbar.

Temporalwärts erscheinen die Ciliarfortsätze ganz lang ausgezogen und bulbuseinwärts hinter die Iris verlagert, so daß die dünn ausgezogenen, zusammengepreßten Ciliarfortsätze eine Strecke weit hinter der Iris zu verfolgen sind. Die Grundsubstanz der Fortsätze ist äußerst dünn, die Pigmentlamelle gut erhalten, die Deckzellen deutlich erkennbar. Die langen, zusammengedrängten Pigmentstreifen geben den ausgezogenen Cilliarfortsätzen ein besonderes Aussehen. Auf der nasalen Seite erscheint der Ansatz der Ciliarfortsätze herausgerissen, so daß hier die Pigmentlamelle zwischen Irisansatz und Oberfläche des Ciliarmuskels eine kurze Strecke unterbrochen ist. Nasalwärts ist der Ciliarmuskel noch flach und besteht im wesentlichen aus platten Zellen mit spindelförmigen Kernen. Verfolgt man temporalwärts die Pars ciliaris nach hinten, so ist sie auffallend kurz. Auf der gut erhaltenen Pigmentlamelle liegt eine Schicht flach cylindrischer Zellen. Noch im Bereich des hinteren Muskelabschnittes geht die Pars ciliaris über in die Retina, der Übergang erfolgt plötzlich. Die Netzhaut ist vollkommen gut erhalten, sowohl die Ganglienschicht als auch die Stäbchen- und Zapfenschicht ist gut bis an den Netzhautrand zu verfolgen. Die Netzhaut endet ganz kurz vor dem Ende der Pigmentlamelle. Der Schnitt verläuft durch den Rand der Papille.

Die Sehnervenbündel sind an der Papille zum großen Teil quer getroffen, die Sehnervenfaserschicht ist nasalwärts dicker als temporalwärts. Man erkennt an der Peripherie der Netzhaut überall die gut gefüllten Gefäße. An der Papille erkennt man gut 2 Gefäße, eine Arterie und eine größere Vene, die ganz oberflächlich unter der Decklamelle gelegen sind und gerade die Spitze der Sehnervenschicht einnehmen, wo sich der Übergang zur Netzhaut befindet. Von dieser Spitze aus erstreckt sich ein dickeres Gefäß bulbus-

einwärts. Das Gefäß ist von einem zarten Mantel fibrillären Gewebes umgeben. Es hat einen deutlichen Endothelbelag und dahinter sieht man einzelne im Durchschnitt rundliche Kerne. Weiterhin erkennt man das Gefäß querende Muskelfasern und querliegende Kerne, so daß es sich offenbar um eine längsgetroffene Arterie handelt. An das Gefäß stößt temporalwärts eine feine Glashaut mit Endothelbelag, die eine Fortsetzung der Limitans interna von der Papille aus bildet. Nasalwärts vom Gefäß sieht man noch ein zweites dünnes Gefäß, das sich von der Papille aus an dieses anlegt. Auch hier erkennt man im Schnitt kaum ein Lumen, dagegen quergelagerte Muskelfasern. Dieses Gefäß ist nach innen zu bedeckt von einer zarten Glashaut mit endothelartigen, platten Zellen. Die beiden Gefäße sind dann zu einem zarten Strang vereinigt, der bulbuseinwärts zieht. In dem größeren Gefäß sieht man deutlich gut erhaltene rote Blutkörperchen. Im zweiten Strang sind in diesem Schnitt rote Blutkörperchen nicht zu erkennen, der Strang endigt in einiger Entfernung von der Papille wie abgeschnitten. Nasalwärts ist die Retina auch von ihrem Ansatz an vollkommen normal. Ihr Ansatz an der Ora serrata ist künstlich abgerissen, so daß man den Übergang nicht sieht. Die Pigmentlamelle ist überall vollkommen normal. Die Aderhaut ist dünn und zeigt überall gut erhaltene Gefäße. Dazwischen finden sich zahlreiche spindelförmige Kerne, Pigment fehlt vollkommen. Auch das Irisstroma ist völlig pigmentfrei. Die Sklera erscheint auffallend kernreich, überall zwischen den lockeren Lamellen findet man spindelförmige Zellen. Auch makroskopisch erkennt man an dem Präparat den dünnen, von vorn nach hinten gerichteten Gewebsstrang von etwa 1 cm Länge. Am *van-Gieson*-Präparat erkennt man am Kammerwinkel sehr gut, wie vom Skleralsporn aus sehr fein aufgefaserte Bindegewebslamellen in das den Schlemm'schen Kanal deckende Irisgewebe ausstrahlen. Auf der Papille erscheint die Gefäßabzweigung sehr gut, eine zart rot gefärbte Lamelle läßt sich in der Gefäßwand ver-

folgen. Auch kurz vor der Abschnittsstelle an der Spitze erkennt man eine feine Lamelle, die rot gefärbt ist. In diesem Schnitt besteht der Strang nur aus dem dicken Gefäß, an das sich von nasalwärts eine Lamelle anlegt. Erst bulbuseinwärts tritt der zweite nasalwärts gelegene Strang auf, der hier im wesentlichen aus platten, von vorn nach hinten gerichteten Zellen besteht. Der Schnitt verläuft noch eben durch den Rand der Papille, so daß die Sklera nicht ganz unterbrochen ist. Das intrabulbär gelegene Opticusteil erscheint volkommen normal. In einem anderen Schnitt sieht man nasalwärts neben dem großen Gefäß den Strang bulbuseinwärts abbiegen, und zwar erscheint er hier zunächst als ein dünner, aus zarten Fibrillen und Plattenepithel bestehender Strang, der sich erst bulbuseinwärts verbreitert. Hier erkennt man das Lumen eines längsgetroffenen Gefäßes. Schon unmittelbar darauf nach dem Papillarrand zu ist von dem Zapfen nichts zu erkennen. Verfolgt man dagegen den Schnitt etwas weiter bulbuseinwärts, so sieht man plötzlich den Strang hinten im Glaskörperraum gegetroffen. Man erkennt in der Mitte ein bluthaltiges Gefäß, das eingehüllt ist in ein zart-fibrilläres Gewebe, in dem einzelne Zellen zu erkennen sind. Auf beiden Seiten umgrenzt eine Glashaut aus Plattenzellen den Strang. In mehreren Schnitten läßt sich der Strang nach vorn verfolgen. An einem anderen Schnitt findet sich an der Spitze die Abzweigung des Gefäßes an der Papille und man erkennt deutlich eine bluthaltige Arterie.

Serie 3. Temporalwärts erscheint vor dem Beginn des Ciliarmuskels der Ciliarkörper verbreitert, und es gehen von ihm auffallend stark entwickelte Ciliarfortsätze aus, die knäuelartig bis an die Iris zu verfolgen sind. Am Ende des Knäuels trifft man hinter der Iris auf einzelne quergetroffene, isoliert liegende Ciliarfortsätze. Nasalwärts fehlen diese und es findet sich am Irisansatz ein Gewebsabriß. Der Schnitt geht durch die Papille. Im Papillengrund liegen zahlreiche quergetroffene, stark gefüllte Gefäße. Der Grund ist gleichmäßig normal gedeckt von der Limitans interna. Von

der Gefäßabzweigung ist nichts zu erkennen. Am *van-Gieson*-Präparat sieht man in dem vollkommen normalen Opticus die Centralarterie und Vene, beide stark gefüllt, eine Strecke weit getroffen. Sie liegen unmittelbar zusammen.

Serie 4. Auch hier findet sich hinter der Iris ein dicker Strang von Ciliarfortsätzen, die als eine feste Lamelle weit hinter die Iris zu verfolgen sind bis über die Bulbushälfte hinüber. Ausgezeichnet erhaltenes Deckepithel, gut erhaltene Pigmentlamelle, wenig Grundsubstanz mit gut gefüllten Gefäßen geben dem Strang ein eigentümliches Aussehen, zumal seitwärts einige Fortsätze rechtwinklig abbiegen. Nasalwärts am Irisansatz erscheint die Pigmentlamelle unterbrochen und das Gewebe abgerissen. Der Schnitt verläuft wieder bereits seitwärts von der Papille.

Serie 5. Temporalwärts läßt sich jetzt ein schmaler Ciliarfortsatz quer durch den Bulbus verfolgen. Die Gewebslücke ist nicht mehr vorhanden. Nasalwärts geht die Netzhaut plötzlich in die Pars ciliaris über, doch liegt die Ora serrata etwas nach vorn am hinteren Ende des Ciliarmuskels.

Mikroskopische Untersuchung der Linse.

Serie 1. An dem Präparat findet sich die Abrißstelle an der nasalen Iriswurzel, man erkennt lang ausgezogene Ciliarfortsätze, die bis zum Linsenäquator reichen. Die Cilliarfortsätze legen sich der Linsenhinterfläche an. An den Fortsätzen erkennt man noch ein Stückchen der Pars ciliaris retinae und der Ora serrata mit dem abgerissenen Ansatz der Retina. Auch von der anderen Seite her sieht man noch Ciliarfortsätze, die ebenfalls an der Hinterfläche der Linse sich anlegen. Dann beginnt ein fasriges Gewebe, das die Hinterfläche der Linse deckt. Das Gewebe besteht aus jungem Bindegewebe und zahlreichen, spindelförmigen Kernen. Das Linserrudiment selbst ist flach, die Vorderkapsel zeigt mehrfache Falten, die Linse ist deformiert.

Serie 2. Die Linse hat an Umfang bedeutend zugenommen, ebenso die an der Hinterfläche gelegene Auflagerung. Die Linsenhinterfläche zeigt zahlreiche Einbuchtuugen und Falten. Nasalwärts erkennt man noch einen Rest von Ciliarfortsätzen. Dann beginnt sofort ein fibröses Gewebe, und zwar kann man in ihm 2 Abschnitte unterscheiden, eine äußere nach hinten gelegene Schicht und die an der Linse gelegene. Die äußere Schicht besteht fast durchweg aus feinen Bindegewebsfibrillen, zwischen denen sich massenhaft regelmäßig angeordnete spindelförmige Kerne befinden. Weiter nach der Linse zu wird das Gewebe fibröser und kernärmer. Auch finden sich in dieser Zone zahlreiche Gefäße von verschiedener Größe, die meisten sind bluthaltig. Zwischen beiden Schichten sieht man ein mehr lockeres Gewebe, ebenfalls wenig Zellen enthaltend, die Faserbündel erscheinen unregelmäßig. Einzelne Züge verlaufen von vorn nach hinten. Hie und da stößt man auf Reste von Blutungen. Das Gewebe liegt der gefalteten hinteren Linsenkapsel innig an, die Oberfläche der fibrösen Masse paßt sich ganz den Faltungen an. Auf der dünnen hinteren Linsenkapsel findet sich innen eine gleichmäßige Epithelschicht. Der Linsenkörper zeigt Deformierung, die Linsenvorderfläche ist uneben. Unter der unversehrten, dicken vorderen Kapsel liegt gut erhaltenes Epithel. Am Linsenäquator ist der Zellbelag der Kapsel eine kurze Strecke unterbrochen und hier findet sich die *Müller'sche* Kernzone mit jüngeren Fasern. Die hier gelegene Schicht verhält sich in der Färbung anders. Während der Linsenkörper das Eosin stark angenommen hat, erscheinen die Fasern am Linsenäquator fast ungefärbt, zum Teil zeigen sie nur ganz schwache, mehr violette Färbung. Auch an der anderen Seite finden sich am Äquator neugebildete Fasern, dazwischen auch große hytrophische Zellen, deren Plasma das Eosin ebensowenig angenommen hat wie die jüngeren Fasern. Der Linsenkörper weist schwere Veränderungen auf, zum Teil finden sich die Fasern verfallen, dazwischen mehr homogene, zusammengeflossene und daneben wieder feinkörnige Degeneration der Fasern. Unter

der vorderen Linsenkapsel sind zum Teil besser erhaltene, junge Fasern, dann wieder keilförmiger Faserzerfall mit angenagten Fasern und hyalinen Kugeln, daneben liegen mehr homogene mit Eosin nur blaß gefärbte Schichten. Die der Linsenkapsel entlang verlaufende fibröse Masse erreicht schnell beträchtliche Dicke, am hinteren Linsenpol ist sie halblinsendick. In einem anderen Schnitt der Serie 2 findet sich nicht weit von der Kapsel entfernt in der fibrösen Auflagerungsmasse ein ungewöhnlich langes und dickes Gefäß, das als Arterie anzusprechen ist, da man eine Muscularis erkennt. Es verläuft der Kapsel entlang, sein Lumen ist schwach mit Blut gefüllt. Daneben quergetroffene Gefäße mit dünner Wand.

Serie 3. Linse und Auflagerungsschicht haben hier die größte Dicke erreicht und zwar ist die Auflagerungsschicht reichlich so dick wie die Linse selbst. Am Linsenäquator besteht die Masse hauptsächlich aus quergerichteten Fibrillen mit zahlreichen, spindelförmigen Kernen. In einiger Entfernung schiebt sich dann auch die lockere Masse vor, und nach der Linse zu sieht man wieder älteres Bindegewebe mit entsprechend spärlichen Kernen. Das Gewebe ist mit Gefäßen reich durchsetzt. Weiterhin am hinteren Linsenpol stößt man auf eine umschriebene Perforation der Linsenkapsel. Im Bereich dieser Stelle ist das Aussehen der Auflagerungsschicht verändert. Von beiden Seiten sieht man bis an diese Stelle heran die Kapsel und auf ihr Linsenepithel. An der Stelle, wo die Kapsel fehlt, hat sich das Gewebe bis in die Kapselränder hineingeschoben, es liegt der Cortikalis unmittelbar an. Das Gewebe ist viel kernreicher geworden, die Anordnung der Zellen unregelmäßiger, auch die Größe der Zellen ist verschieden. Man trifft auf einzelne Riesenzellen und zwischen den Zellen auf amorphe Massen, offenbar kleine Linsenpartikelchen. Zwischen den Zellenwucherungen findet sich ein Stückchen umgeschlagene Glashaut. Seitwärts von dieser Stelle ist die Bildung wieder gleichmäßiger, neben fibrösem Gewebe lockeres Bindegewebe und nach hinten zu die

Schicht von fibrillärem, äußerst kernhaltigem, jungem Bindegewebe. Der Linsenkörper ist durch die Unebenheit der Vorderfläche und die Einkerbung der Hinterfläche stark deformiert. Der Befund der Linse selbst ist ganz ähnlich dem des vorigen Präparats. Auf der vorderen Linsenkapsel liegt eine kurze Strecke weit die abgestreifte Pigmentlamelle. Am *van-Gieson*-Präparat sieht man besonders schön, daß die Fibrillen der äußeren Schicht sich noch wenig, die der mittleren Schicht sich schon stärker und die der Linse angenäherten Partien sich lebhaft färben. Auch hier sieht man, daß an der Kapselperforation ein Stück der Linsenkapsel zwischen Zellenmassen liegt. Der ausgesprochene fibröse Charakter des Gewebes tritt bei der *van-Gieson*-Färbung sehr deutlich hervor.

Serie 4. Die Linse nimmt schon wieder etwas an Dicke ab, entsprechend wird die Auflagerung dünner. Auch in diesem Schnitt fällt der Gefäßreichtum auf. Man sieht wieder ein Stück einer großen Arterie, wie im vorigen Präparat ist die Linsenkapsel an der Perforationsstelle stärker gefaltet. Nach hinten liegt auf der dicken Bindegewebsschicht der leicht fibrilläre Glaskörper, und man erkent an einer Stelle in einem solchen Band ein Stückchen eines getroffenen feinen Gefäßes. Auf der nasalen Seite treten wieder die Ciliarfortsätze bis an die Hinterfläche des Äquators heran, die Linse ist schnabelförmig deformiert, die stark gefäßhaltige Auflagerung etwas dünner. Auch hier wieder zahlreiche größere Gefäße.

Serie 5. Ähnlich wie bei Serie 1 findet sich hier nur noch ein schmaler Rest der Linse und auf seiner Hinterfläche überall längs- oder quergetroffene Ciliarfortsätze, zwischen ihnen fibröses Gewebe. Auf der nasalen Seite liegen lang ausgezogene Ciliarfortsätze und am Rand die Abrißstelle in der Gegend der Ora serrata.

Serie 6. Hier finden sich nur mitgerissene Ciliarfortsätze und seitwärts ein Stück der Pars ciliaris mit der Ora serrata. Von der Linse ist nichts zu sehen.

Vom Opticus wurden Querschnitte gemacht, der Durchschnitt ist überall normal.

Epikrise

Auf Grund des vorliegenden mikroskopischen Befundes läßt sich ein Gliom mit Sicherheit ausschließen. Die Netzhaut, der häufigste Ausgangsort dieser Geschwulst ist völlig intakt. Nirgendwo finden sich die charakteristischen Rosettenbildungen.

Im Vordergrund der Veränderungen steht die starke gefäßreiche Schwartenbildung am hinteren Pol der Linse, diese selbst ist deformiert. Die bindegewebige Wucherung hat auf den Ciliarkörper übergegriffen. Auf den Schnitten kann man einen von der Papille ausgehenden gefäßhaltigen Strang bis in das Schwartengewebe verfolgen. Dies ist die persistierende A. hyaloidea.

Diese Bindegewebsmassen hinter der Linse wurden von einigen Autoren als Rest der Capsula vasculosa lentis aufgefaßt. *Leber* führt aus, daß durch das Persistieren der A. hyaloidea auch mesenchymales Gewebe erhalten bleibe, das reichlich Bindegewebe bildet. *Heine* nimmt an, daß es sich um organisiertes Bindegewebe handelt. Als Ursache der Granulationswucherung gibt er Blutungen aus der A. hyaloidea in die Capsula vasculosa lentis und deren Umgebung an. Für die Wahrscheinlichkeit dieser Annahme sprechen in unserem Fall die bei der mikroskopischen Untersuchung gefundenen Blutungsreste.

Die klinische Fehldiagnose bei dem eingesandten Auge ist erklärlich. Die bindegewebige Schwartenbildung mit den darüberlaufenden Gefäßchen konnte ophthalmoskopisch das Bild eines Glioms vortäuschen. Der Arzt glaubte auch rasches Wachstum wahrnehmen zu können. Immerhin ist die Enukleation zu verantworten, da das Auge doch erblindet war.

Beim „amaurotischen Katzenauge", das von Augenmißbildung begleitet ist, wird man immer an binde-

gewebige Wucherung denken müssen. Eine abwartende Haltung ist in einem solchen Fall immer zu verantworten, zumal die Kombination von Gliom und Mikrophthalmus noch nicht beschrieben ist.

Zum Schluße ist es mir eine angenehme Pflicht, *Herrn Geh. Hofrat Professor Dr. Wagenmann* für die Überlassung des Themas, besonders für seine gütige Unterstützung bei der Bearbeitung desselben herzlich zu danken.

Literaturverzeichnis

Heine: Angeborene Bindegewebsmasse hinter der Linse mit A. hyaloidea persistens, ein Gliom vortäuschend. Ztschr. f. Augenheilk. Bd. 58, 1926.

v. Hippel: Mißbildungen des Auges. Graefe-Semisch, Hdbch. d. Augenheilk. VII, Tl. 2.

Leber: Die Krankheiten der Retina. Ebenda, VII, Tl. 2.

Manz: Über Mikrophthalmus. Ebenda, 1. Auflage, II. Band.

Magnus: Doppelseitiges Pseudogliom, vorgetäuscht durch Bindegewebsbildung der Linse, mit A. hyaloidea persistenz bei Mikrophthalmus. v. Graefe's Archiv f. Ophthalmologie, Bd. 118.

Rebmann: Ein Fall von Pseudogliom und Mikrophthalmus. Doktordissertation, Heidelberg, 1927.

Sattler: Die Geschwülste des Auges, 1926.

Velhagen: Bindegewebsbildung an der hinteren Linsenfläche unter dem Bilde des Glioma retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk., Bd. 5, 2. Tl. 1912.

Gütt, Rüdin, Ruttke: Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, 1934, Seite 111.

Lebenslauf

Am 12. Januar 1910 wurde ich als Tochter des jetzigen Reichsbahnamtmannes Friedrich-Wilhelm *Haaf* und seiner Ehefrau Katharina in Ladenburg (Neckar) geboren. Ich besuchte die Volksschule in Friedrichsfeld, die Realschule in Ladenburg und späterhin das Realgymnasium in Weinheim a. d. Bergstraße. Die Reifeprüfung bestand ich in Mainz. Mein vorklinisches Studium verbrachte ich in Frankfurt a.M. und München. Das Physikum legte ich in Frankfurt a.M. ab. Während der klinischen Semester war ich in Frankfurt, Innsbruck und Heidelberg. Im Dezember 1933 bestand ich mein Staatsexamen in Heidelberg. Das Praktikantenjahr absolvierte ich an der inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses in Mainz. Das folgende Jahr war ich an der Kinderklinik in Mainz tätig.